



MAZOWIECKIE
CENTRUM POLITYKI
SPOŁECZNEJ

25^{lat} Mazowsze



Choroby otępienne – praca z seniorem.

dr n. o zdrowiu Mateusz Grajek

4 sierpnia 2023 r.

Szkolenie jest finansowane ze środków Samorządu Województwa Mazowieckiego.
Usługa jest wykonywana w ramach zadań realizowanych przez Mazowieckie Centrum Polityki Społecznej.

Otępienie

- ▣ Zespół objawów spowodowanych chorobą mózgu zwykle o charakterze przewlekłym, w którym zaburzone są funkcje poznawcze.
- ▣ Otępienie objawia się obniżeniem sprawności intelektualnych i upośledzeniem funkcjonowania w życiu codziennym i społecznym.
- ▣ Otępienie nie musi obejmować wszystkich funkcji poznawczych. Kryterium rozpoznania jest zaburzenie co najmniej 2 funkcji poznawczych, z których jedną jest pamięć.

Oslabienie pamięci, myślenia, sądzenia i planowania dzielimy na:

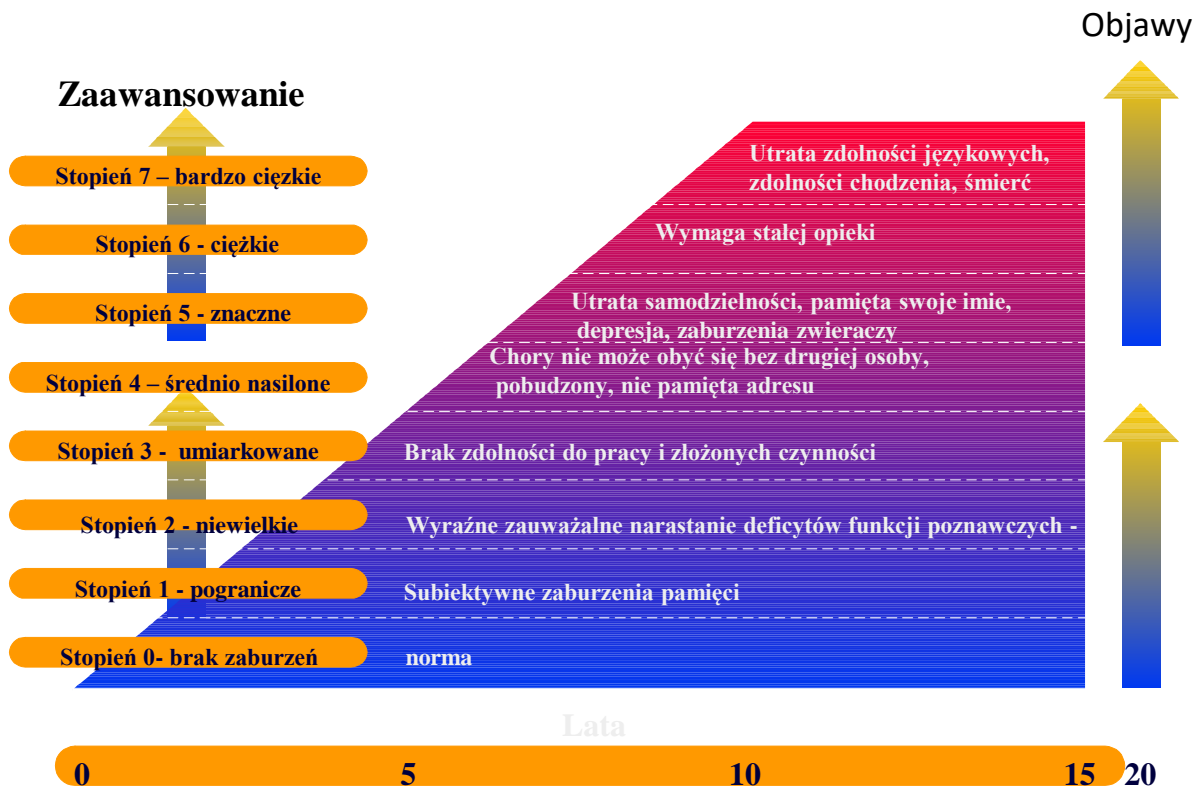
- ▣ **łagodne** (zakłócenie codziennych czynności, ale nie uniemożliwiające samodzielnego życia; bardzo złożone zadania nie są możliwe do wykonania);
- ▣ **umiarkowane** (możliwość wykonywania prostych zadań domowych);
- ▣ **ciężkie** (niezdolność do zachowania nowych informacji, fragmenty wcześniejszych, nierozpoznawanie bliskich, brak zrozumiałego myślenia).

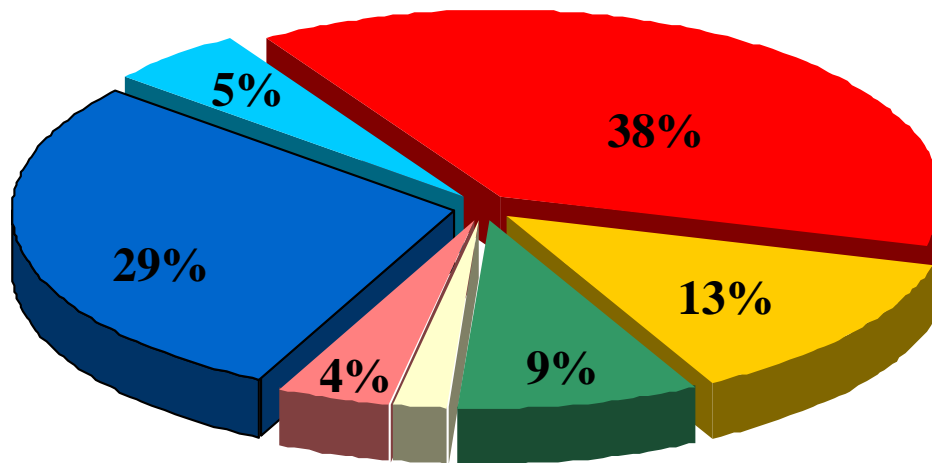
Inne objawy:

- zachowana świadomość (brak przymglenia lub majaczenia);
- zaburzenia emocji i zachowania (chwiejność emocjonalna, drażliwość, apatia, prymitywizacja zachowań);
- utrzymywanie się objawów powyżej 6 miesięcy.

Ocena zaawansowania otępienia

The Global Deterioration Scale (GDS)





- otępienie naczyniopochodne
- choroba Alzheimera
- otępienie z ciałami Lewy'ego
- otępienie czołowo-skroniowe
- inne zwyrodnieniowe
- potencjalnie terapeutyczne
- ch.Alzheimera+otępienie naczyniopochodne

Ocena funkcji poznawczych

Krótką Ocena Stanu Psychicznego
Mini Mental State Examination MMSE
30 pkt



30-27 norma
26-24 MCI
23-19 łagodna
18-11 średnio
10-0 ciężka

orientacja w miejscu i czasie
zapamiętywanie
uwaga i liczenie
przypominanie
funkcje językowe
nazywanie
powtarzanie
wykonywanie poleceń
pisanie
praksja konstrukcyjna

Test rysowania zegara

- *tarcza zegarowa
- *zaznaczenie godziny trzeciej
- *zaznaczenie godziny dziesięć po jedenastej



**funkcje wzrokowo-przestrzenne,
rozumienie, planowanie,
myślenie abstrakcyjne**

Klasyfikacja zespołów otępiennych

- łagodne zaburzenia poznawcze MCI.
- **Choroba Alzheimerera:**
 - **pamięć** krótkotrwała (epizodyczna);
 - afazja, apraksja, agnozja;
 - funkcje przestrzenno-wzrokowe.
- **Otępienie z ciałami Lewy’ego:**
 - uwaga;
 - funkcje przestrzenno-wzrokowe;
 - funkcje czołowo-podkorowe;
 - **fluktuacje, omamy, pozapiramidowe**
- **Otępienie czołowo-skroniowe:**
 - **funkcje wykonawcze;**
 - uwaga;
 - myślenie abstrakcyjne;
 - zaburzenia językowe;
 - **(zaburzenia zachowania i osobowości).**
- **Otępienie naczyniopochodne:**
 - **poudarowe:**
 - wielozawałowe;
 - **z miejsca strategicznego.**
 - **podkorowe (spowolnienie psychoruchowe, wykonawcze).**

Inne przyczyny postępującej demencji:

1. Choroba Parkinsona.
2. Płásawica Huntingtona.
3. Postępujące porażenia nadjądrowe.
4. Zanik wieloukładowy.
5. Zwyrodnienie korowo podstawne.
6. Choroba Wilsona.
7. Wodogłowie normotensyjne.
8. Choroba Creutzfeldta-Jacoba.
9. AIDS.

ZESPOŁY MOGĄCE BYĆ MYLNIIE ROZPOZNAWANE JAKO DEMENCJA:

- zespół zaburzeń pamięci związanych z wiekiem;
- depresja;
- psychozy endogenne;
- zaburzenia świadomości;
- ogniskowe zaburzenia poznawcze np. afazja.

Łagodne zaburzenia poznawcze MCI

Stan przejściowy pomiędzy prawidłowym procesem starzenia się a otępieniem.

3 stadium w Skali Ogólnej Deterioracji (GDS).

Kryteria diagnostyczne amnestycznego MCI:

- ▣ skargi na zaburzenia pamięci potwierdzone przez osoby z otoczenia;
 - ▣ deficyt pamięci większy niż odpowiedni do wieku;
 - ▣ prawidłowe ogólne funkcjonowanie poznawcze;
 - ▣ niezaburzona codzienna aktywność życiowa;
 - ▣ brak otępienia.
-
- MCI - stan poprzedzający otępienie w 50-80% .
 - Najczęstszą przyczyną MCI jest rozwijająca się AD.

Łagodne zaburzenia poznawcze - MCI (mild cognitive impairment)

Postacie:

- **Amnestyczna** - głównie zaburzenie pamięci, często przechodzi w chorobę Alzheimerera.
- **Wielofunkcyjna** - zaburzenie licznych funkcji poznawczych, może przechodzić w chorobę Alzheimerera, naczyniopochodne otępienie i otępienie z ciałami Lewy'ego.
- **Jednofunkcyjna** - zaburzenie jednej funkcji poznawczej (ale nie pamięci).

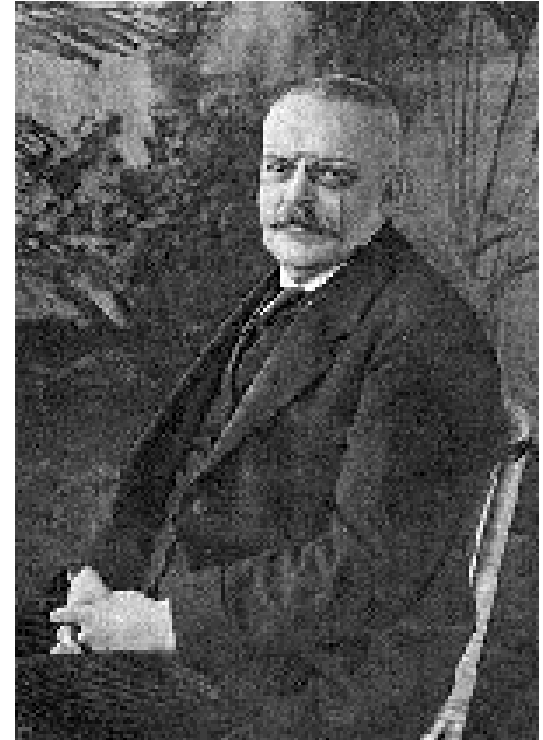
Otępienie korowe

- charakteryzuje się głównie zanikiem kory mózgu;
- zaburzenia poznawcze wynikają z uszkodzenia obszarów asocjacyjnych odpowiedzialnych za mowę (afazje), wyuczone czynności ruchowe (apraksje) oraz percepcję (agnozję) oraz zaburzenia pamięci.

Przykładem demencji korowej jest choroba Alzheimera (AD), choroba Picka, otępienie czołowo skroniowe (FLD), Zespół Zakrętu Kątowego.

Choroba Alzheimera

Postępujące otępienie spowodowane pierwotnym uszkodzeniem komórek nerwowych w OUN przy wykluczeniu przyczyn naczyniopochodnych.

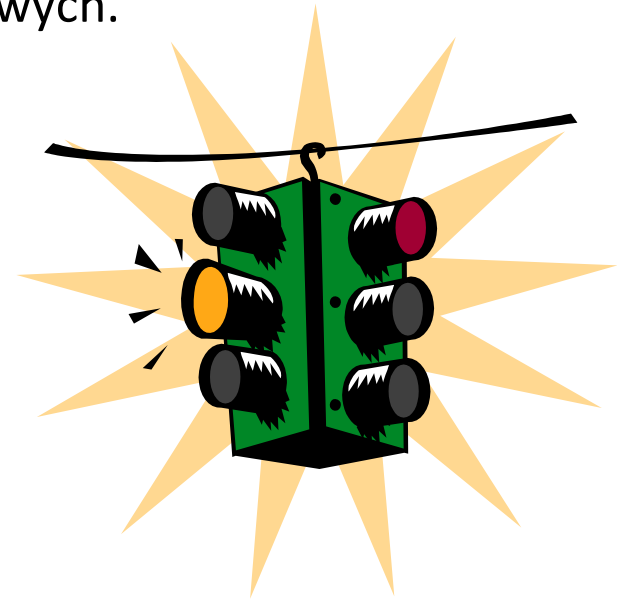


Cechy charakterystyczne AD

- początek niezauważalny, przebieg powoli postępujący;
- wczesne zaburzenia pamięci – amnezja;
- zaburzenia językowe (nazywania, znaczenia słów, uproszczone formy gramatyczne);
- zaburzenia wzrokowo-przestrzenne (rysowanie, orientacja przestrzenna, apraksja, zapominanie o celowości używania przedmiotów);
- zmiany nastroju;
- zaburzenia adaptacji społecznej;
- zaburzenia osobowości (drażliwość, przytępienie uczuciowości);
- objawy psychopatologiczne (urojenia, omamy, zaburzenia afektu-depresja; zaburzenia behawioralne - agresja).

10 sygnałów ostrzegawczych AD

1. Zaburzenia pamięci utrudniające codzienne funkcjonowanie.
2. Trudności w wykonywaniu codziennych prac domowych.
3. Zaburzenia językowe.
4. Dezorientacja co do czasu i miejsca.
5. Kłopoty w ocenie.
6. Zaburzenia myślenia abstrakcyjnego.
7. Gubienie rzeczy.
8. Zmienny nastrój.
9. Zmiany osobowościowe.
10. Utrata inicjatywy.



Choroba Alzheimerera - etiologia

- tworzenie beta-amyloidu i blaszek starczych;
- hiperfosforylacja białka Tau;
- deficyty transmisji Ach w wyniku wymierania neuronów cholinergiczných;
- utrata komórek piramidowych;
- stres oksydacyjny wynikający z gromadzenia się wolnych rodników;
- apolipoproteina E (ApoE);
- genetyka.

Deficyt cholinergiczny

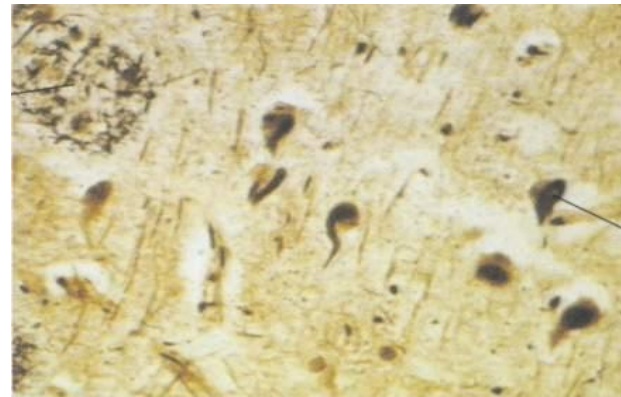
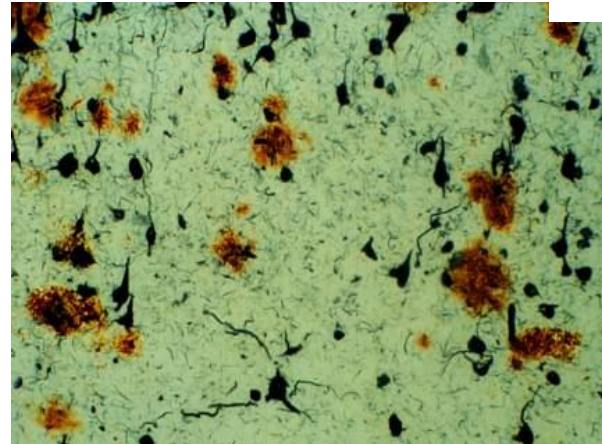
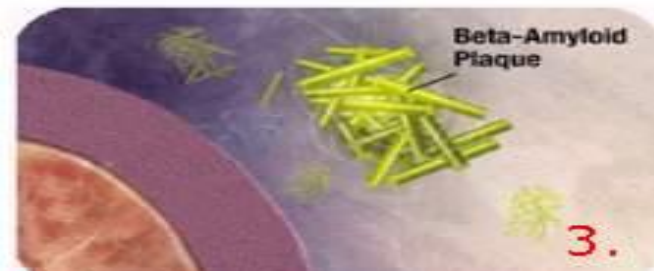
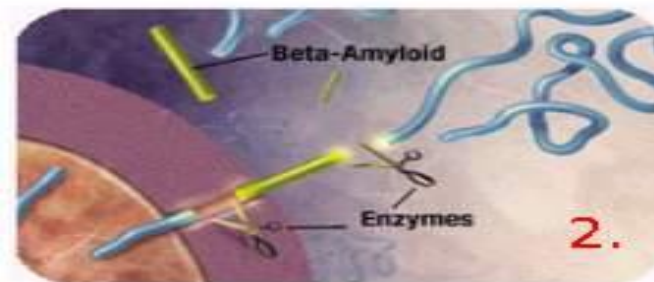
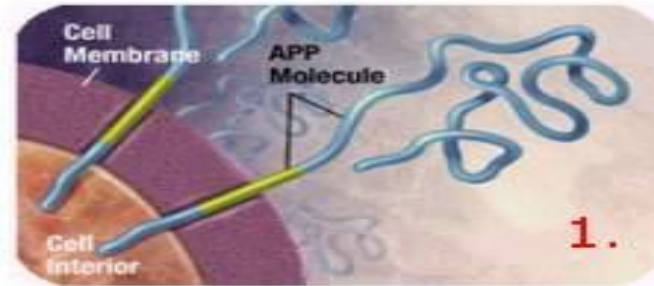
- Postępująca utrata neuronów cholinergicznyc;



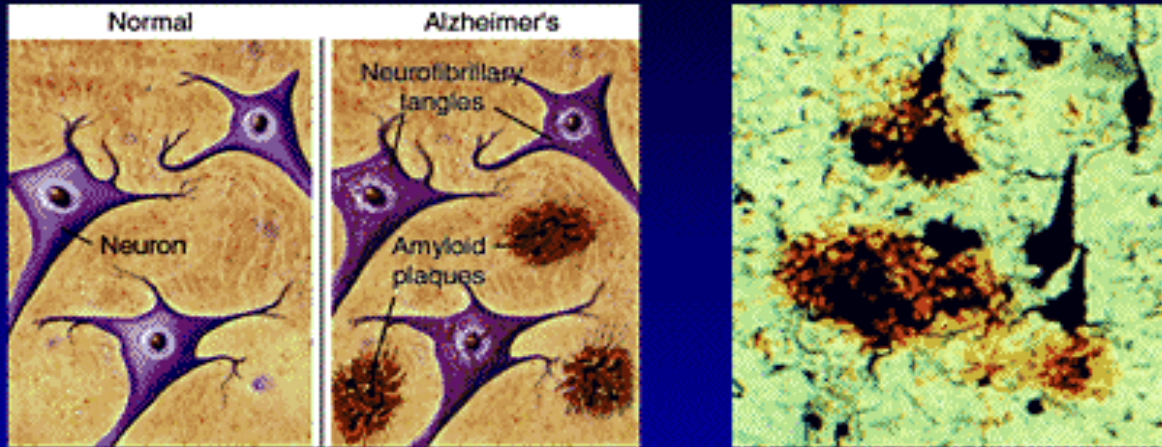
- Postępujący spadek dostępnej acetylocholin (ACh);



- Zaburzenia czynności dnia codziennego (ADL), zachowania i funkcji poznawczych.



Alzheimer's Disease Neuropathology



Tangle (Tau) formation and β -amyloid ($A\beta$) deposition

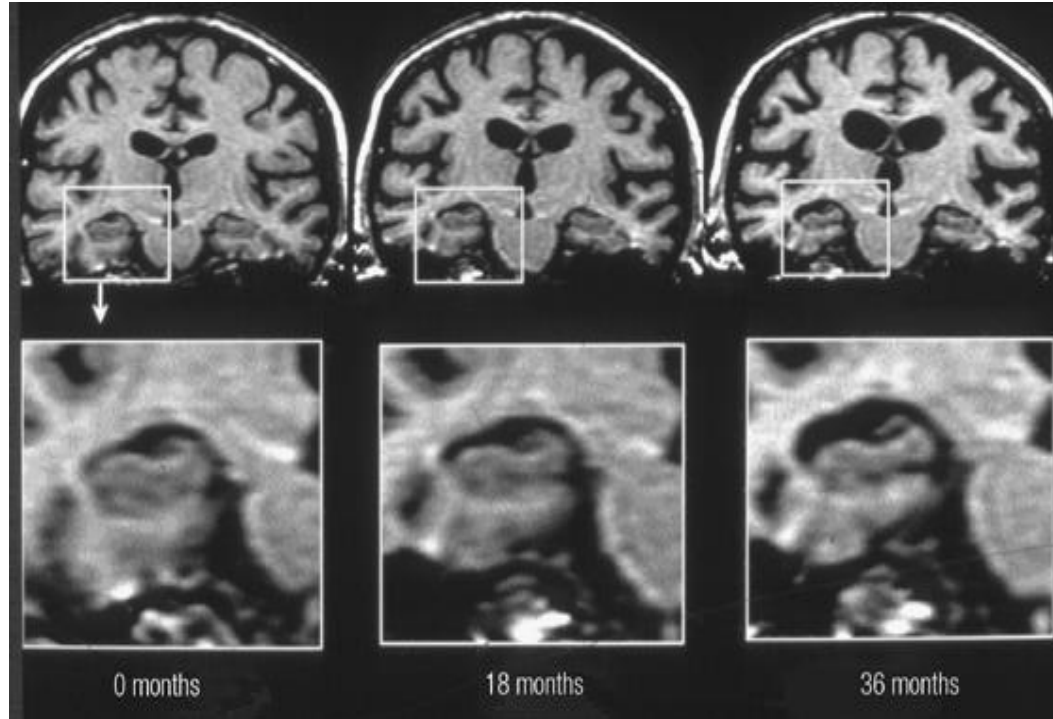
Etapy choroby Alzheimera

Stadium 1:

- język: „pusta mowa” z niewielkim zasobem konkretnego słownictwa i małą liczbą pojęć (w testach trudności z tworzeniem listy słów);
- mowa: artykulacja niezaburzona;
- pamięć, funkcje wzrokowo-przestrzenne, liczenie : upośledzone;
- EEG - może być w normie;
- KT lub NMR- najwyżej atrofia płata skroniowego w części przyśrodkowej.

Stadium 2:

- język - płynna parafazja (podstawianie niewłaściwych słów w miejsce właściwych);
- pamięć, funkcje wzrokowo-przestrzenne i inne funkcje poznawcze - ciężko zaburzone (pacjenci nie potrafią odnaleźć drogi, kopiować figur);
- Osobowość - zubożenie;
- EEG- uogólnione zwolnienie (wolne fale theta);
- NMR, KT- zaniki przyśrodkowo-skroniowe;
- siła i koordynacja ruchowa w normie (ale pacjenci są niespokojni, wędrują lub drepczą).



Stadium 3:

- intelekt – ciężko zaburzony;
- język- echolalia, palilalia lub mutyzm;
- EEG- uogólnione zwolnienie (wolne fale theta);
- KT, NMR- rozlane zaniki z poszerzeniem komór i bruzd;
- kontrola zwieraczy- nietrzymanie moczu.

Częstość objawów psychopatologicznych takich, jak: apatia, pobudzenie, lęk, drażliwość, depresja, urojenia, omamy - rośnie w miarę trwania choroby.

Kryteria diagnostyczne otępienia typu Alzheimerowskiego (AD) wg DSM-IV

- A. Rozwój licznych **deficytów poznawczych** przejawiających się przez:
1. zaburzenia **pamięci**;
 2. obecność jednego lub więcej zaburzeń korowych:
 - **afazja**;
 - **apraksja**;
 - **agnozja**;
 - **zaburzenia funkcji wykonawczych** (planowanie, organizacja, abstrahowanie).
- B. Zaburzenia te powodują znaczące **zaburzenie funkcjonowania społecznego** lub **zawodowego** i cechują się wyraźną deterioracją.
- C. Przebieg charakteryzuje się **stopniowym początkiem** i **ciągłym narastaniem** zaburzeń poznawczych.
- D. Zaburzenia te nie są wywołane inną określoną chorobą.

Pewna:

- prawdopodobne kryteria AD (wszystkie);
- pozytywny wynik badania histopatologicznego (biopsja lub autopsja).

Prawdopodobna:

- początek pomiędzy 40-m a 90-m rokiem życia;
- brak wyraźnych objawów majaczenia;
- otępienie potwierdzone: w badaniu psychiatrycznym, MMSE i neuropsychologicznym;
- postępujące pogorszenie funkcji poznawczych;
- deficyt pamięci i co najmniej jednej funkcji poznawczej;
- brak wskaźników innego specyficznego otępienia.

Kryteria wykluczające:

- nagły początek;
- napady drgawkowe na początku choroby;
- objawy ogniskowe w pierwszym okresie choroby.

Objawy neurologiczne w AD

- objawy deliberacyjne;
- afazja;
- zaburzenia pozapiramidowe (bradykineza, sztywność);
- napady padaczkowe (GM);
- mioklonie;
- zaburzenia chodu;
- zaburzenia ze strony ukł. moczowego (późno).

Otępienie z ciałami Lewy'ego DL

(Dementia with Lewy Bodies)

- drugie po AD otępienie pod względem częstości występowania (15%-36%);
- ciała Lewy'ego to wtręty cytoplazmatyczne złożone z alfa-synukleiny;
- ciała Lewy'ego zlokalizowane są w pniu mózgu, jądrach podkorowych, korze limbicznej i korze nowej (szczególnie w płacie skroniowym oraz równomiernie w czołowym i ciemieniowym).

Otępienie z ciałami Lewy'ego DL

Objawy kliniczne:

- zmienne zaburzenia funkcji poznawczych (głównie uwagi i gotowości do działania);
- zaburzenia pamięci (nie zawsze w 1.stadium);
- halucynacje wzrokowe i omamy;
- cechy zespołu parkinsonowskiego (bradykinezja, sztywność pozapiramidowa, maskowata twarz, zab. chodu);
- omdlenia, zaburzenia świadomości;
- nagłe upadki;
- nadwrażliwość na neuroleptyki ;
- brak reakcji na L-dopę;
- depresja;
- anosmia;
- idiopatyczne zaburzenia snu.

Otępienie czołowo-skroniowe FTD

(Frontotemporal Dementia)

- trzecie pod względem częstości występowania otępienie po AD (12,3%-22% wszystkich otępień zwyrodnieniowych);
- proces zwyrodnieniowy obejmuje symetrycznie bądź niesymetrycznie płaty czołowe i skroniowe z obecnością komórek Picka, zanikiem korowym z gliozą i obrzękiem.

Kryteria diagnostyczne otępienia czołowo-skroniowego (FLD)

- podstępny początek, powolne narastanie objawów;
- relatywnie zachowana pamięć i orientacja przestrzenna, zaburzona uwaga;
- zaburzenia zachowania (zaniedbanie higieny, hiperoralność, stereotypie, perseweracje);
- zaburzenia emocjonalne (stępienie lub labilność emocjonalna, adynamia, apatia, depresja, lęk lub odhamowanie);
- zaburzenia mowy (zubożenie, perseweracje, echolalia, stereotypy, nawet mutyzm);
- rozhamowanie seksualne;
- grubiaństwo.

Otępienie czołowo-skroniowe FTD

Warianty kliniczne FTD:

- CZOŁOWY wariant otępienia;
- SKRONIOWY wariant otępienia;
- NIEPŁYNNA POSTĘPUJĄCA AFAZJA.

We wszystkich pojawić się mogą: prymitywne odruchy czołowe, akinezja, sztywność pozapiramidowa i drżenie.

Czołowy wariant FTD

- obejmuje trzy obszary płata czołowego o różnej funkcji i różnych objawach klinicznych; typowe dla płata podstawno-czołowego:
- zachowania antysocjalne, zaburzenia behawioralne, rozhamowanie, słaby napęd;
- późniejszy okres: hiperoralność, wzmożona aktywność seksualna, cechy zespołu Klüver-Bucy'ego.

Skroniowy wariant FTD

To demencja semantyczna:

- utrata pamięci długoterminowej z relatywnie zachowaną pamięcią świeżą i orientacją (w przeciwieństwie do AD);
- skargi na utratę słów;
- u pacjentów z atrofią płatów czołowych prawej półkuli – postępująca prozopagnozja, w tym zaburzenia identyfikacji osób bliskich.

Niepłynna postępująca afazja

(Nonfluent Progressive Aphasia)

- najrzadziej występujący wariant FTD;
- zaburzenia kojarzenia;
- pamięć krótka względnie dobra, rozumienie początkowo dobre.

Demencje podkorowe

- zmiany głównie w istocie białej półkul mózgu i jądrach podkorowych;
- stopniowe obniżanie sprawności intelektualnej, przy zachowanych zwykle obszarach asocjacyjnych;
- bez objawów afazji, agnozji, apraksji;
- ograniczone zaburzenia pamięci;
- brak napędu (apatia), obniżenie poziomu aktywacji;
- wahania nastrojów.

Typowym przykładem może być otępienie w przebiegu Choroby Parkinsona (PD).

Otępienie w chorobie Parkinsona PD

- Zaburzenia kognitywne w PD są wynikiem uszkodzenia neuronów *dopaminergicznych* substancji czarnej, neuronów *noradrenergicznych* jądra sinawego, *cholinergicznych* jądra podstawnego Maynerta i degeneracji kory mózgu.
- Neuropatologia: obecność ciał Lewy'ego oraz płytki starcze i zwyrodnienia neurofibrylarne typowe dla AD u 42-85%.

Otępienie w chorobie Parkinsona PD

- Objawy otępienia mogą się pojawić w każdym okresie trwania choroby (u 41% chorych).
- W parkinsonizmie objawy otępienia mają charakter podkorowy.

Otępienie w chorobie Parkinsona PD

- spowolnienie procesów umysłowych;
- upośledzenie pamięci, zaburzenia uwagi;
- ograniczenie spontaniczności w myśleniu i działaniu;
- zaburzenia konstrukcyjne, wzrokowo-przestrzenne;
- zaburzenia nastroju, apatia;
- brak afazji, apraksji, agnozji;
- brak płynności mowy z zachowaną funkcją języka;
- + bogate objawy neurologiczne (wskutek uszkodzenia układu pozapiramidowego).

Otępienie naczyniopochodne VaD

Przyczyny:

- liczne, zupełne lub niezupełne martwice w korze i strukturach podkorowych wywołane zamknięciem dużego naczynia;
- jeden zawał w obszarze tzw. strategicznym (np.: obustronne ogniska - we wzgórzu, w zakręcie kątowym półkuli dominującej, podstawnych struktur podwzgórza lub zakręcie obręczy);
- choroba drobnych naczyń mózgowych (kolagenozy, zmiany w przebiegu nadciśnienia lub cukrzycy);
- liczne, drobne wynaczynienia.

Objawy kliniczne:

- zależą od topografii zawałów (miejsca zamknięcia i rodzaju naczynia);
- ważne jest nagłe pojawienie się objawów otępiennych z objawami ogniskowymi (wyraźny związek czasowy, zwykle po udarze mózgu);
- zaburzenia funkcji poznawczych narastają skokowo;
- objawy neurologiczne: niedowład połowiczny, zaburzenia chodu, obj. rzekomoopuszkowe z zaburzeniami afektu, nietrzymanie moczu, etc.
- obecność chorób układu krążenia;
- w otępieniu podkorowym stany apatyczno-abuliczne.

Otępienie naczyniowe VaD

Skala Hachinsky'ego:

- ❖ nagły początek i skokowy postęp choroby;
- ❖ fluktuacyjny przebieg;
- ❖ nocne stany splątania;
- ❖ względnie zachowana struktura osobowości;
- ❖ depresja, chwiejność emocjonalna;
- ❖ skargi na zaburzenia somatyczne;
- ❖ nadciśnienie tętnicze w wywiadzie;
- ❖ udar niedokrwienny w wywiadzie;
- ❖ inne objawy miażdżycy;
- ❖ ogniskowe i podmiotowe objawy neurologiczne.

Podział otępienia naczyniowego

- otępienie naczyniowe z ostrym początkiem;
- otępienie wielozawałowe;
- otępienie naczyniowe podkorowe;
- otępienie naczyniowe mieszane (korowe i podkorowe).

Otępienie mieszane

Mixed Dementia

Występowanie jednoczesne otępienia naczyniowego z otępieniem typu Alzheimerera.

- W VaD często stwierdza się obecność płytek starczych i/lub zwyrodnienie neurofibrylarne (10-23%).
- Wysoka częstość występowania mieszanej postaci otępienia związana jest z angiopatią amyloidową charakterystyczną dla AD, będącą również czynnikiem etiologicznym krwotoków i zawałów mózgu.

Profil zaburzeń poznawczych

Funkcja poznawcza	Otępienie korowe	Otępienie podkorowe
Język	Afazja	Funkcje mowy zachowane
<u>Pamięć:</u> <ul style="list-style-type: none">- odtwarzanie;- podpowiadanie;- kodowanie.	<ul style="list-style-type: none">- zaburzone;- nieefektywne;- nieefektywne.	<ul style="list-style-type: none">- zaburzone;- efektywne;- efektywne.
Zab. wzrokowo-przestrzenne	Poważne	Łagodne

Profil zaburzeń poznawczych

Funkcja poznawcza	Otępienie korowe	Otępienie podkorowe
Funkcje wykonawcze	Proporcjonalne do całości deficytu	Znacznie bardziej nasilone
Liczenie	Akalkulia	Bez deficytu
Tempo proc. informacji	Normalne	Zwolnione
Osobowość/nastroj	Brak wglądu; rzadko depresja.	- wygląd; - apatia; - abulia; - depresja.

Profil zaburzeń poznawczych

Funkcja poznawcza	Otępienie korowe	Otępienie podkorowe
<u>Funkcje ruchowe:</u> - mowa; - postawa; - chód; - koordynacja; - ruchy mimowolne.	- artykulacja dobra; - norma; - norma; - norma; - mioklonie w późnej fazie.	- dyzartria; - pochylona, sztywna; - wczesne zaburzenia; - wczesne zaburzenia; - drżenie, dystonie, tiki.

Zaburzenia zachowania w otępieniu

- zmiany osobowości - upór, zmiana nawyków, drażliwość, gniewliwość, impulsywność, apatia, obniżenie zainteresowań i aktywności;
- błędzenie, agresja słowna i fizyczna, niepokój ruchowy, zaburzenia łaknienia, krzyk, zachowania perseweracyjne;
- odwrócenie rytmu sen-czuwanie;
- zespół zachodzącego słońca.

Objawy psychotyczne w otępieniu

U blisko 50% chorych mogą wystąpić :

- omamy (wzrokowe, słuchowe);
- urojenia (ksobne, prześladowcze, porzucenia, niewiary małżeńskiej);
- zespół błędnego rozpoznawania (rozmawianie z lustrem, TV, obecność nieistniejących osób w domu, nierozpoznawanie i mylenie domowników).

Przyczyny okresowych zaburzeń pamięci:

- leczenie farmakologiczne;
- zaburzenia wodno-elektrolitowe (niedobory sodu, potasu);
- zaburzenia metabolizmu (np. cukrzyca);
- zakażenia bakteryjne i wirusowe;
- niedoczynność i nadczynność tarczycy;
- choroba niedokrwienna serca, choroba nowotworowa;
- niedokrwistość, choroby układowe;
- niewydolność nerek i wątroby;
- choroba nadciśnieniowa;
- zespoły niedoborowe (kwas foliowy, Vit.B12).